

FACULTÉ DE MEDECINE DE PARIS

ANNÉE 1939

N°

1304

THÈSE

POUR LE

DOCTORAT EN MEDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

Armand LACOUR

Né le 4 Novembre 1914 à Nevers (Nièvre)

LES INDICATIONS, LA TECHNIQUE ET LES RÉSULTATS DE L'OPOTHÉRAPIE DANS LE MONGOLISME

Travail du service du Professeur LEREBoullet
(Clinique Parrot) Enfants Assistés

Président de Thèse : M. LEREBoullet, Professeur

PARIS

LIBRAIRIE LE FRANÇOIS

91, BOULEVARD SAINT-GERMAIN, 91

1939

THÈSE

POUR LE

DOCTORAT EN MEDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

Armand LACOUR

Né le 4 Novembre 1914 à Nevers (Nièvre)

LES INDICATIONS, LA TECHNIQUE ET LES RÉSULTATS DE L'OPOTHÉRAPIE DANS LE MONGOLISME

Travail du service du Professeur LEREBoullet
(Clinique Parrot) Enfants Assistés

Président de Thèse : M. LEREBoullet, Professeur

PARIS
LIBRAIRIE LE FRANÇOIS
91, BOULEVARD SAINT-GERMAIN, 91

1939

I. — PROFESSEURS

MM.

Anatomie	RJUVIERE.
Physiologie	LÉON BINET.
Physique médicale.....	STROHL.
Chimie médicale.....	POLONOVSKI
Bactériologie	ROBERT DEBRÉ.
Parasitologie et histoire naturelle médicale	BRUMPT.
Pathologie et thérapeutique générale....	BAUDOUIN.
Pathologie médicale	ABRAMI
Pathologie chirurgicale.....	MONDOR.
Anatomie pathologique.....	LEROUX.
Histologie	CHAMPY.
Pharmacologie et matière médicale.....	TIFFENEAU.
Thérapeutique	HARVIER.
Hygiène et médecine préventive.....	TANON.
Médecine légale.....	BALTHAZARD.
Histoire de la médecine et de la chirurgie.	LAIGNEL-LAVASTINE
Pathologie expérimentale et comparée....	FIESSINGER.
Hydrologie thérapeutique et climatologie.	CHIRAY.
Clinique médicale.....	LOEPER
	CARNOT.
	CLERC.
	MARCEL LABBÉ.
Hygiène et clinique de la première enfance	LEREBoullet.
Clinique des maladies des enfants.....	NOBECOURT.
Clinique des maladies mentales et des ma- ladies de l'encéphale.....	
Clinique des maladies cutanées et syphi- litiques	H. CLAUDE.
Clinique des maladies du système nerveux	GOUGEROT.
Clinique des maladies infectieuses.....	GUILLAIN.
	LEMIERRE.
	CUNEO
Clinique chirurgicale.....	GOSSET
	GREGOIRE
	JENCRMANT.
Clinique ophtalmologique.....	TERRIEN.
Clinique urologique	CHEVASSU.
	COUVELAIRE.
Clinique d'accouchements.....	JEANNIN.
	LEVY-SOLAL.
	MOCQUOT.
Clinique gynécologique.....	
Clinique chirurgicale infantile et ortho- pédie	OMBREDANNE.
Clinique thérapeutique médicale.....	RATHERY.
Clinique oto-rhino-laryngologique.....	LEMAÏTRE.
Clinique thérapeutique chirurgicale.....	PIERRE DUVAL.
Clinique propédeutique.....	M. VILLARET.
Clinique de la Tuberculose.....	TROISIER.
Clinique chirurgicale orthopédique de l'a- dulte	
Clinique cardiologique	MATHIEU.
Clinique de neuro-chirurgie	LAUBRY.
Assistance Médico-Sociale.....	CLOVIS VINCENT.
	N...
	HAZARD.
	HOVELACQUE
	MULON.
	OLIVIER.
	SANNIE.
	VERNE.
Professeurs sans chaire.....	



II. — AGREGÉS EN EXERCICE

MM.		MM.	
Pathologie chirurgicale..	AMELINE.	Obstétrique	LANTUEJOU.
Pathologie médicale	BARIETY.	Pathologie médicale....	LAROCHE Guy
Pathologie médicale.....	BÉNARD HENRI.	Parasitologie	LAVIER.
Pathologie médicale.....	BERNARD ETIENNE.	Pathologie médicale	LELONG.
Hydrologie.....	BESANÇON JUSTIN.	Pathologie expérimentale	LEMAIRE.
Pathologie médicale.....	BOULIN.	Pathologie chirurgicale..	LEVEUF.
Histologie	BULLIARD.	Pharmacologie	Mlle J. LEVY.
Pathologie médicale.....	CATHALA.	Neurologie et Psychiâtrie	LEVY-VALENS.
Pathologie médicale.....	CHEVALLIER.	Pathologie chirurgicale ..	MÉNÉGAUX.
Pathologie médicale	COSTE.	Pathologie médicale.....	MOLLARET
Physique	DOGNON.	Pathologie médicale.....	MOLEAU.
Urologie	FEY.	Pathologie chirurgicale..	MOULONGUET.
Pathologie chirurgicale..	FUNCK.	Pathologie médicale.....	MOUQUIN.
Parasitologie	GALLIARD.	Pathologie chirurgicale..	PETIT-LUT.
Bactériologie	GASTINEL.	Médecine légale.....	PIÉDELIEVRE
Pathologie chirurgicale..	DE GAUDART D'ALLAINES.	Obstétrique	PORTES.
Physiologie	GAYET.	Ophtalmologie	RENARD.
Pathologie médicale.....	DE GENNES.	Physiologie	RICHET.
Histologie	GIROUD.	Pathologie chirurgicale..	SÈNEQUE.
Pathologie médicale.....	HAGUENAU.	Pathologie médicale.....	TURPIN.
Oto-rhino-laryngologie ..	HALPHEN.	Obstétrique	VIGNES.
Anatomie pathologique..	HUGUENIN.	Pathologie chirurgicale..	WILMOTH.
Hygiène	JOANNON.		
Obstétrique	LACOMME.		

III. — AGRÉGÉS RAPPELÉS A L'EXERCICE

POUR LE SERVICE DES EXAMENS

MM.		MM.	
Pathologie chirurgicale..	ALGLAVE.	Pathologie chirurgicale..	LARDENNOIS.
Pharmacologie	BUSQUET.	Obstétrique	LE LORIER.
Physiologie	CHAILLEY-BERT	Parasitologie	NEVEU-LEMAIRE.
Obstétrique	GUENIOT.	Pathologie chirurgicale ..	SCHWARTZ.
Pathologie chirurgicale ..	HEITZ-BOYER.	Obstétrique	VAUDESCAL.

A TITRE PERMANENT

MM.
BASSET.
BROCQ.
CADENAT.
GATELLIER.
MOURE.
QUENU.
VELTER.

Clinique
chirurgicale

MM. **ECALLE** } Clinique obstétricale.
METZGER. }

	MM.
Education physique.....	CHAILLEY-BERT, agrégé
Radiologie clinique.....	LEDoux-LEBARD.
Stomatologie	RUPPE.
Puériculture	WEIL-HALLÉ.

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A MA MERE

A MON PERE

A MA FEMME

MEIS ET AMICIS

A NOTRE MAITRE ET PRESIDENT DE THESE

MONSIEUR LE PROFESSEUR PIERRE LEREBoullet

Membre de l'Académie de Médecine

Professeur d'Hygiène et de Clinique de la Première Enfance

Médecin de l'Hospice des Enfants Assistés

Officier de la Légion d'Honneur

En témoignage de notre profond dévouement et de notre grande reconnaissance.

A MONSIEUR LE DOCTEUR MARCEL LELONG

Professeur Agrégé
Médecin des Hôpitaux

A LA MÉMOIRE DU DOCTEUR GÉRARD WILLOT

Ancien Interne des Hôpitaux de Paris
Chef de Clinique à la Faculté de Médecine

A MES MAÎTRES DANS LES HÔPITAUX DE PARIS

Stage :

1934-1935 MONSIEUR LE PROFESSEUR HENRI HART-
MANN.

MONSIEUR LE PROFESSEUR CUNEO.

MONSIEUR LE PROFESSEUR CARNOT.

1935-1936 MONSIEUR LE PROFESSEUR BEZANÇON.

MONSIEUR LE DOCTEUR CHEVRIER.

Externat :

1936-1937 MONSIEUR LE DOCTEUR GUIMBELLOT.

1937-1938 MONSIEUR LE PROFESSEUR CHARLES RI-
CHET.

1938-1939 MONSIEUR LE PROFESSEUR PIERRE LERE-
BOULLET.

MONSIEUR LE DOCTEUR TZANCK.

1939-1940 MONSIEUR LE PROFESSEUR LAUBRY.

MONSIEUR LE PROFESSEUR HENRI VIGNES.

INTRODUCTION

Depuis 1866, date à laquelle Langdon Down individualisa une arriération mentale congénitale à type spécial, sous le nom de mongolisme, les ouvrages qui se sont succédés à un rythme accéléré montrèrent tout l'intérêt que l'on portait à cette question.

Il est certain que le mongolisme attire et retient l'attention par ses caractères bien particuliers, et notamment deux éléments très spéciaux :

1° Un faciès spécial qualifié de faciès asiatique, de faciès de Japonais et surtout de faciès mongolien ou mongoloïde.

2° Une arriération mentale à type spécial, s'accompagnant de troubles du psychisme et de la parole très particuliers.

C'est l'association de ce faciès mongoloïde et de cette arriération mentale qui seule mérite le nom de maladie de Langdon Down ou mongolisme. Elle a soulevé et soulève encore dans le monde médical de multiples problèmes encore imparfaitement résolus à l'heure actuelle.

En France, ce fut Bourneville qui le premier s'atta-

cha à mettre en valeur la maladie de Langdon Down, puis suivirent les intéressants travaux de MM. Comby, Babonneix, Marfan, Péhu, Lereboullet, Turpin et bien d'autres encore. Ces publications furent surtout des travaux de clinique, de psychologie, d'anatomie pathologique, d'eugénique ; et lorsqu'on dépouille l'énorme littérature amoncelée autour du mongolisme, on est frappé de voir combien la question thérapeutique a retenu peu l'attention, tant le caractère incurable du mongolisme paraissait à tous évident. Ce ne fut qu'après une longue période de mise au point, d'observations et d'études, que les premiers essais de thérapeutique furent tentés. Ils furent liés aux différentes étiologies envisagées jusque-là et n'aboutirent qu'à des résultats très imparfaits.

La notion qu'il n'y « avait rien à faire » commença à s'estomper lorsque M. Comby voulut voir un rapport de cause à effet entre l'hérédo-syphilis et la maladie de Langdon Down. Il institua alors un traitement anti-syphilitique qui fut, pour certains, posé d'une façon trop générale, la syphilis n'intervenant dans l'étiologie du mongolisme que d'une manière relative (dans 20 à 25 % des cas selon la statistique de M. Lereboullet).

Actuellement, après de nombreuses années de travail, certains médecins et particulièrement notre maître, le Professeur Lereboullet, s'appuyant sur des faits rigoureusement contrôlés, concluent à la non-fixité du syndrome. On peut observer soit naturellement vers l'âge de la puberté, soit surtout sous l'in-

fluence du traitement, une atténuation plus ou moins nette de la dystrophie faciale, en même temps qu'un éveil de l'intelligence. Aussi s'efforcèrent-ils de mettre au point un traitement organique qui, joint à la rééducation, serait susceptible d'atténuer le triste avenir du mongolien. Les résultats obtenus encouragent à persévérer dans cette voie. A diverses reprises, notre maître le Professeur Lereboullet a insisté sur la valeur du traitement, en a fixé les indications et les moyens. Les thèses de ses élèves Laguzet et Schongut, plus récemment l'importante thèse de son interne Cochemé, ont apporté des faits montrant l'évolution relativement favorable de certains cas traités. A sa consultation des Enfants Assistés, notre maître suit une cinquantaine d'enfants chaque année et ses élèves ont maintes fois vu défiler des petits mongoliens améliorés par un traitement consciencieusement suivi, qui s'opposaient à d'autres laissés à l'abandon et restant toujours de lamentables épaves.

Sans doute ce traitement n'est encore, à l'heure actuelle, qu'un « ensemble de moyens » qui, par leur action sur le retard de la croissance, les tares endocriniennes ou les troubles psychiques, permettent de lutter contre le mongolisme. Il n'y a malheureusement pas de traitement spécifique analogue à ce que sont le traitement thyroïdien dans le myxœdème, le traitement arsenical ou mercuriel dans la syphilis de l'enfance.

Néanmoins, comme l'a exposé dans diverses publi-

cations notre maître Lereboullet, on peut agir sur quelques-uns des troubles qui spécifient le mongolisme. Ce sont : 1° le retard de croissance et de nutrition ; 2° la syphilis causale signalée comme élément étiologique par nombre d'auteurs et notamment par M. Comby et plus récemment M. Babonneix et que nous évoquions plus haut ; 3° les troubles endocriniens associés ; 4° l'agitation et le nervosisme habituel des mongoliens ; 5° dans une mesure limitée, mais certaine, l'arriération cérébrale sur laquelle une action médico-pédagogique, aidée souvent de l'affection maternelle, peut exercer une influence réelle. Un traitement basé sur ces données et régulièrement suivi est singulièrement complexe. Et pourtant notre maître Lereboullet a montré qu'ainsi on obtient des résultats certains ; il a pu affirmer qu'on ne perd pas son temps à soigner ces petits arriérés mongoliens.

Nous avons été témoins de certains de ces résultats d'autant plus frappants que si le mongolisme est le plus souvent un accident isolé dans une famille, il n'en reste pas moins, à bien des égards, une catastrophe. Or, nous avons constaté que dans nombre de cas, le traitement méthodiquement poursuivi par la mère, aidé par le sentiment affectif de celle-ci et aussi par l'affection parallèle que lui témoigne le petit mongolien (comme il le manifeste à tous ceux qui s'occupent de lui) a des effets vraiment encourageants.

La question thérapeutique qui se pose pour le médecin a donc un double intérêt :

1° Par l'amélioration parfois considérable apportée à l'état physique et intellectuel du sujet.

2° Par les résultats obtenus qui encouragent les parents à garder ces enfants dans le milieu familial et à leur continuer des soins dévoués, ces enfants étant encore capables de leur donner quelque joie.

Mais il est certain que le problème de la thérapeutique du mongolisme reste actuellement encore une question en voie de résolution. C'est pourquoi, approuvé par notre maître le Professeur Lereboullet, nous tentons de faire œuvre utile en essayant dans les quelques pages qui vont suivre d'insister, à la faveur de quelques observations et en nous basant sur l'enseignement de notre maître, sur les raisons qui militent en faveur d'un traitement opothérapique systématique, sur la technique de ce traitement et sur les résultats qu'il permet souvent d'obtenir à condition d'être régulièrement administré.

Disons d'abord à notre maître, le Professeur Lereboullet, qui nous a dirigé dans ce travail de ses conseils éclairés, notre infinie gratitude pour les heures qu'il a bien voulu nous consacrer, et notre profonde reconnaissance pour les observations qu'il nous a si généreusement communiqués dans son service.

CHAPITRE PREMIER

LES CARACTERES CLINIQUES GENERAUX DU MONGOLISME

Nous ne nous appesantirons pas sur les caractères cliniques du mongolisme, notre thèse n'ayant pas pour but de les décrire à nouveau, mais seulement de préciser les tares endocriniennes susceptibles d'être mises en lumière. Comme nous l'avons dit plus haut, le faciès mongoloïde d'une part, associé à divers troubles objectifs, l'arriération psychique d'autre part, le spécifient.

Les traits de l'enfant, dès sa naissance, ne rappellent aucun membre de sa famille, mais s'apparentent nettement à ceux de la race asiatique. Cependant le faciès du petit mongolien ne peut pas s'assimiler complètement à celui des enfants de la race jaune. Notre maître, le Professeur Lereboullet, qui eut dans son service, dans des lits voisins, un mongolien et un Japonais, a pu observer chez ce dernier une régularité, une harmonie des traits, un éveil du regard,

qui, malgré la maladie, révélait immédiatement par comparaison l'état pathologique du premier.

Le faciès reste néanmoins caractéristique. L'axe antéro-postérieur de la tête est inférieur à la normale, le front est aplati, l'occiput se continue sans grande démarcation avec la nuque. Cette brachycéphalie est plus ou moins accusée, mais toujours constante. Ajoutons que les fontanelles sont très longues à se combler, les os peu épais, les orbites plus larges et plus écartées qu'à la normale, et nous aurons les principales altérations osseuses du crâne.

Les contours du visage sont aplatis. Les yeux petits, obliques de haut en bas et de dehors en dedans, sans expression, bien souvent stupides. On remarque la faible épaisseur des paupières, surtout de la paupière supérieure. Il existe à l'angle interne de l'œil une troisième paupière verticale ou épicanthus qui serait due, ainsi qu'on a pu s'en rendre compte à la suite de certains traumatismes obstétricaux, à l'affaissement de la voûte des os propres du nez qui est à peu près constante.

La bouche est petite, les lèvres généralement épaisses, parfois évasées et fendillées. Il existe surtout dans le jeune âge une exoglossie intermittente, qui disparaît pendant le sommeil, elle peut être accompagnée d'un excès de salivation. La langue qui est à la naissance rouge vif, prend vers l'âge de trois ans un aspect bien particulier : elle se fendille, se sillonne, c'est la langue scrotale ou plicaturée, décrite par M. Turpin.

Les oreilles sont inégales, asymétriques, mal ourlées, mal implantées, parfois même le lobule peut manquer.

Malgré l'aplatissement des contours il existe cependant une légère bouffissure du visage, qui ajoutée à la sécheresse et la fragilité des téguments, à la cyanose et la froideur des extrémités, aux caractères d'hyposexualités, peut être un indice d'hypothyroïdie. Nous y reviendrons plus loin.

Les déformations observées n'existent pas uniquement au visage, elles sont diffuses, et se retrouvent sur le corps et les membres.

Les sujets présentent des mains courtes et larges où les 3 doigts centraux, trapus et égaux en longueur, font ressortir la brièveté du pouce et de l'auriculaire qui présente souvent une concavité externe. L'ensemble réalise l'aspect de la main en trident. Des déformations identiques peuvent siéger aux pieds, il peut même s'y ajouter de la syndactilie.

L'hypotonie qui est constante, parfois considérable permet avec une laxité ligamentaire exagérée, l'existence de mouvements anormaux : ce sont des enfants caoutchouc.

Au point de vue général ces enfants naissent souvent débilités, et l'on retrouve cette tare plus accentuée dans les examens ultérieurs. Ils sont plus petits que la normale, et l'on voit s'associer à ce nanisme relatif une hypotrophie pondérale qui manque rarement. L'étude radiologique permet de compléter le tableau de retard dans la croissance, en montrant les

troubles osseux du squelette. Nous avons déjà signalé les anomalies craniennes, il nous suffira de reprendre les paroles de M. Turpin « En fait, ce qu'on note, c'est un retard global, mais moins régulier que dans le myxœdème ». Il se traduit cliniquement par un retard de l'ossification de la dentition. Nous citons dans une de nos observations le cas d'un sujet dont la 1^{re} dent est apparue à 16 mois. Elles sont en général fragiles et anormales.

Nous n'omettrons pas de signaler dans cet exposé parmi les signes physiques, les troubles nerveux traduits par la difficulté de l'enfant à se tenir debout, le retard à la marche, et la maladresse dans l'accomplissement des actes.

A cette dystrophie il s'associe des troubles mentaux qui peuvent parfois occuper la première place dans ce syndrome. Ces enfants ont une intelligence très amoindrie qui se traduit par une apathie du visage ; ils pleurent rarement ; s'ils rient le début et la fin sont brutaux. La peur et la tristesse sont rares, l'agitation est constante.

La parole est tardive, ce retard est dû en partie à la déficience intellectuelle du sujet, en partie à l'incapacité motrice due selon Madame Borel Maissonny à : leur articulé dentaire, l'inertie de la langue et des lèvres, une dépression brutale dans la voûte palatine derrière la région rétro-malléolaire et l'occlusion inconstante par le voile. La voix est sourde, sans timbre, la parole explosive, sans nuance. Nous rapporterons ici les paroles de Madame Borel Maissonny qui a étu-

dié à ce point de vue la plupart des petits malades de M. Lereboullet.

Le langage apparaît tard, de 4 à 10 ans, les mongoliens restent au stade des mots-phrases, puis des mots juxtaposés pendant un temps considérable, beaucoup d'entre eux, même éduqués ne dépassent pas ce stade. Les moins touchés font des phrases correctes et appropriées à l'objet. Aucun n'arrive au langage complexe de l'adulte ».

L'attention se capte difficilement et c'est alors pendant un temps très court. La mémoire est uniquement liée aux représentations sensorielles, très rarement elle est évocatrice. Elle se traduit dans la vie du malade par une tendance à l'imitation, qui se satisfait surtout dans le milieu familial.

Ce qui frappe chez le mongolien, c'est la discordance entre l'affectivité et l'intelligence. Ces enfants sont doux, affectueux avec ceux qui les entourent et qui les aiment, mais ces manifestations sont conditionnées par la présence de ceux qui provoquent ce sentiment. La méthode des tests, qui permet d'évaluer la valeur intellectuelle du sujet, nous montre la déficience constante de l'âge mental alors que l'affectivité reste normale. Ce sont cependant des enfants qui vis-à-vis d'un étranger sont craintifs, apeurés, mais dès qu'ils ont noté de la sympathie, ils se détendent et redeviennent confiants. Par leur affectivité ils sont très attachants et peuvent être une source de joie, pour ceux qui s'en occupent.

La tendance à l'imitation et l'affectivité seront à

la base d'un traitement éducatif qui donnera le maximum de résultats dans le milieu familial.

Ce sont des agités qui pourront être stabilisés par leur attrait pour la musique. Mais comme le fait remarquer Mademoiselle Achard, ce n'est pas un sens artistique, c'est une séduction par le rythme. Ils sont incapables d'émettre une mélodie, ils ne cherchent pas à corriger leur voix rauque et disgracieuse, ils parviennent très lentement à reproduire un rythme et l'étude de la musique reste très au-dessus de leurs possibilités mentales.

Nous venons de voir l'ensemble des symptômes nécessaires et suffisants au diagnostic du mongolisme, ils se résument :

- 1) en une dystrophie générale mais surtout marquée au visage et aux extrémités.
- 2) en une arriération mentale bien spéciale elle aussi, car l'affectivité reste normale.

Les moyens thérapeutiques actuels nous permettent d'observer dès maintenant un mongolisme traité, qui diffère par de nombreux points de la forme initiale. Chez ces sujets les caractères physiques s'atténuent : l'obliquité des yeux tend à disparaître, l'hypoplasie nasale se corrige, la bouche se ferme, l'évolution staturale et sexuelle deviennent normales. En même temps l'intelligence semble s'éveiller et le traitement de rééducation l'aide à atteindre son maximum.

Outre cela le pronostic vital si réservé à brève échéance s'améliore, les sujets traités atteignent leur

puberté et vivent bien au-delà. Améliorés considérablement, ils ne peuvent cependant pas entrer dans le cadre de la société, et restent néanmoins des anormaux.

CHAPITRE II

LES TROUBLES CLINIQUES ET ANATOMIQUES DES ENDOCRINES DANS LE MONGOLISME

Nous venons de rappeler les caractères cliniques généraux du mongolisme infantile. Nous avons volontairement réservé pour un chapitre spécial les signes qui peuvent être révélateurs d'altérations fonctionnelles ou anatomiques de glandes endocrines.

La question reste d'ailleurs actuellement encore insuffisamment précisée et certains auteurs vont jusqu'à nier toute participation de celles-ci, c'est ainsi que dans sa thèse récente et très richement documentée, M. Bougin conclut au rôle plus que douteux des troubles endocriniens. Tel n'est pas l'avis de notre maître le Professeur Lereboullet qui, tout en reconnaissant que les altérations endocriniennes ne sont pas à l'origine même du mongolisme, admet volontiers que, sous l'influence ou non des troubles du système nerveux central, ceux-ci indiscutables, certaines

glandes endocrines sont touchées anatomiquement au fonctionnellement et jouent un rôle dans le cortège symptomatique du mongolisme.

Si l'on a justement montré que l'aspect du mongolien ne ressemble que de très loin à celui du myxœdémateux contrairement à ce que l'on croyait au début de l'étude clinique du mongolisme, il a, en revanche, une grande analogie avec l'aspect de certains sujets chez lesquels on a justement invoqué une hypothyroïdie fruste.

La sécheresse habituelle de la peau présentant par régions l'aspect ichtiosique, un certain degré de bouffissure des téguments, leur refroidissement, la fréquence du livedo justifient l'assimilation à divers faits classés dans la petite insuffisance thyroïdienne.

Au surplus divers observateurs ont constaté des altérations anatomiques de la thyroïde. Voici longtemps que M. Cozzolino en Italie les a mises en lumière.

De même MM. Lhermitte, Sloboziano et Radovici ont, en 1921, chez un mongolien de 3 mois 1/2, signalé une atrophie très nette du corps thyroïde, et histologiquement, la présence de zones scléreuses thyroïdiennes alternant avec des zones d'hypoplasie à caractères embryonnaires.

D'autres auteurs, étrangers pour la plupart, ont insisté également sur l'existence de lésions relativement importantes du corps thyroïde.

C'est ainsi que Tatafiore a récemment publié les examens anatomiques des organes d'un mongolien de 3 mois et d'un autre de 6 mois.

Dans le 1^{er} cas le corps thyroïde présentait de grosses lésions anatomiques avec cloisons épaisses et nombreuses et structure du type fœtal (follicules d'aspect uniforme sans ou avec très peu de colloïde).

Dans l'autre cas les modifications existent mais moins intenses et plus diffuses.

Les parathyroïdes sont par contre normales. Thiémich en revanche, chez un mongolien mort à 5 ans 1/2 de tuberculose, montre l'intégrité anatomique et histologique du corps thyroïde. Au surplus on peut se demander avec Stefko et Ivanowa, si au moins pour une part l'altération des glandes endocrines et notamment de la thyroïde ne peut pas être interprétée comme un retard dans la structure histologique des organes, (lequel se conserve pour la vie) et correspond à une forme hypoévolutive de la thyroïde.

Sans doute, on ne peut malheureusement pas s'appuyer, chez le mongolien, sur des explorations fonctionnelles précises permettant d'apprécier l'état des fonctions thyroïdiennes en dehors même de tout examen anatomique.

La recherche du métabolisme basal est pratiquement impossible à mettre en œuvre, vu l'instabilité habituelle du mongolien ; et il est facile de comprendre que les résultats des recherches de certains explorateurs comme MM. Turpin et Blechmann soient peu démonstratives ou contradictoires.

On a voulu également démontrer le rôle du thymus par l'observation clinique et l'examen anatomique. Mais nous savons, et M. Lereboullet a insisté

également sur ce point, que beaucoup de signes rattachés autrefois à l'insuffisance fonctionnelle du thymus, à sa régression précoce, ou inversement à son hypertrophie, n'ont pas la valeur qu'on avait voulu leur assigner. Et nous croyons inutile d'insister sur les quelques recherches qui ont voulu par ce côté défendre le rôle de l'insuffisance du thymus.

Il faut retenir néanmoins la fréquence avec laquelle dans le mongolisme on constate, tout au moins dans les premières années de la vie, la petitesse fréquente des testicules et du pénis, ou encore l'absence d'évolution des testicules qui restent en ectopie ; et les recherches de MM. Lereboullet, Gounnay et Odinet ont, à maintes reprises, montré, par l'influence de l'opothérapie thymique sur ces retards d'évolution, qu'il n'était pas interdit de penser que l'involution précoce du thymus ou son atrophie était à l'origine de ces troubles génitaux. Dans ce sens, les observations qui montrent anatomiquement, comme celles de Tatafiore, l'involution précoce du thymus, sont à retenir.

Sans insister davantage, signalons que MM. Lhermitte, Slaboziano et Radovici ont trouvé des altérations du thymus en même temps que des altérations thyroïdiennes, et qu'il existe un certain nombre d'observations semblables.

Doit-on admettre l'existence des troubles de l'hypophyse ? Les recherches auxquelles nous venons de faire allusion permettent d'en soulever l'hypothèse, de même que celle d'altérations surrénales. Néan-

moins, on est trop à cet égard en telle imprécision, que nous nous garderions d'y insister.

Nous nous bornerons à conclure qu'à côté des lésions cérébrales certaines du mongolisme, lésions d'agénésie d'une part, altérations inflammatoires de l'autre, une place peut être faite actuellement aux altérations glandulaires dans la production de certains symptômes notés dans cette affection. On voit, par ailleurs, combien les hypotrophies de l'enfant, quelles que soient leurs causes, peuvent être influencées par les traitements opothérapiques.

Les arguments ne manquent donc pas pour justifier l'emploi de certaines opothérapies dans le mongolisme.

CHAPITRE III

LES INDICATIONS THERAPEUTIQUES DANS LE MONGOLISME

Nous ne voulons pas nous appesantir ici sur la question de l'étiologie et de la pathogénie du mongolisme. Elle a été récemment tout au long traitée dans deux thèses fort importantes : celle de M. Bourgin sur ce qu'il a pu appeler « la maladie de Langdon Down et sur les problèmes du mongolisme », celle de M. Cochemé, faite récemment sous la direction du Professeur Lereboullet ; et dans toutes les deux sont discutés, avec des conclusions quelque peu différentes, les divers facteurs qui peuvent amener le mongolisme.

Bornons-nous à citer ici la conclusion de M. Lereboullet d'après laquelle il faut chercher la cause du mongolisme moins dans une anomalie de la nidation utérine de l'œuf entraînant d'une manière mécanique l'apparition du mongolisme (comme l'a soutenu Van der Sheer), que dans une « malfaçon germinale » qui

peut avoir des causes multiples et conditionne l'arriération et les autres manifestations du mongolisme, lequel se rapproche ainsi d'autres malformations congénitales, auxquelles il est d'ailleurs souvent associé.

Il a relevé les quelques points établis qui peuvent servir de base à un traitement :

1° Les mongoliens sont *tous retardés dans leur croissance*, de poids et de taille longtemps inférieurs à la normale, ils présentent des troubles marqués de l'ossification.

2° On relève chez eux, outre leurs manifestations cérébrales, des *signes d'altérations endocriniennes*, altérations sans doute inconstantes, peut-être plus souvent fonctionnelles qu'organiques, mais sur lesquelles un traitement peut agir utilement ; nous venons d'y faire allusion.

3° Ce sont des enfants hypernerveux, instables, remuants, chez lesquels un traitement calmant est nécessaire, surtout si on veut parallèlement faire un traitement thyroïdien.

4° Chez eux, comme chez bon nombre d'enfants présentant des altérations nerveuses, on peut soulever le problème de la syphilis congénitale. Sans doute ce n'est que rarement qu'on peut affirmer le rôle de ce facteur dans l'étiologie du mongolisme. On ne peut toutefois méconnaître l'influence de cet antécédent syphilitique dans la genèse de nombre de malformations congénitales, et, en outre, il est des observations de mongolisme dans lesquelles existaient des signes anatomiques non douteux de méningite gommeuse

de la base du cerveau comme celles de M. Babonneix. Sans doute son intervention n'est pas constante, mais certains des cas de M. Lereboullet concernaient indiscutablement des fils de syphilitiques.

Comme l'âge avancé des parents, comme la multiplicité des grossesses antérieures, comme les influences toxiques (alcoolisme) ou infectieuses, la syphilis peut être une cause de malformation germinale. Sans mettre, comme on le fait trop souvent, le traitement antisypilitique au premier rang des préoccupations du médecin, on peut et on doit lui faire une place dans le traitement de la plupart des mongoliens.

5° Enfin les mongoliens sont accessibles à une certaine éducation psychique. Il ne faut pas oublier que, pour cette éducation, le cadre familial est le mieux approprié, à condition que les mères comprennent leur rôle à cet égard. Les mongoliens sont aussi parmi les enfants qui profitent le plus nettement d'une direction pédagogique appropriée, pourvu qu'il y ait une collaboration étroite entre les parents, le maître et le médecin.

Le traitement visant le retard de croissance est basé sur l'emploi régulier et alterné de préparations à base de phosphore, de chaux, d'iode, de vitamines, etc...

Pour éviter l'excitabilité trop grande de l'enfant, il est fort utile de donner régulièrement aux petits mongoliens en traitement de petites doses journalières de gardénal (un à trois centigrammes) ou de

luminal, qui sont prolongées plus ou moins longtemps selon l'état de l'enfant.

N'insistons pas sur les modalités du traitement antisypilitique que nombre de préparations arsenicales hydrargyriques et iodées permettent d'instituer parallèlement aux cures précédentes. Il est naturellement plus spécialement indiqué lorsqu'on a la certitude de la syphilis congénitale.

L'opothérapie vient compléter ce traitement et on emploie habituellement, dans le service de notre maître, de petites doses de poudre thyroïdienne (4 jours par semaine par exemple) alternées avec la poudre du thymus ou l'extrait thymique injectable. Le thymus, parfaitement inoffensif, a paru, à doses suffisamment élevées, un bon adjuvant de la cure des petits mongoliens. L'hypophyse sous diverses formes, l'adrénaline et l'extrait surrénal peuvent aussi être employés par périodes.

Enfin il est bon d'assez bonne heure de donner des conseils précis sur l'éducation de ces enfants, de leur éviter l'agitation trop grande, de profiter de leur goût (relatif d'ailleurs) pour la musique et les sons, de leur affection pour ceux qui les soignent pour organiser leur existence. Il faut assez précocement s'efforcer de développer leur capacité d'attention, de leur apprendre à parler, afin d'obtenir un développement intellectuel qui ne soit pas trop insuffisant. Sans doute les variantes sont grandes dans les résultats, mais M. Lereboullet a été témoin d'améliorations réelles assez nombreuses pour qu'il ait pu affirmer

que cette éducation des mongoliens, associée aux traitements médicamenteux, donne des résultats certains.

Non seulement le mongolien grandit et son faciès tend à s'atténuer, mais il y a chez lui un certain relèvement du niveau mental, une diminution de l'instabilité, une capacité d'attention plus grande, la possibilité de rendre service dans le cadre familial.

Avant de poursuivre notre étude, nous allons rapporter les observations que M. Lereboullet a bien voulu nous confier, dans lesquelles peuvent être constatés les résultats du traitement complexe dont nous venons d'indiquer les bases, et en particulier ceux du traitement glandulaire.

CHAPITRE IV

OBSERVATIONS

Nous rapportons ici à titre d'exemple cinq observations dans lesquelles le traitement glandulaire alterné régulièrement, paraît avoir eu une influence certaine sur leur évolution progressivement favorable.

Les deux premières sont celles d'enfants très longtemps suivis dans le service du Professeur Lereboullet et qui frappent surtout par l'amélioration de l'état intellectuel.

Le traitement, commencé tard, n'a que peu à peu, et dans une faible mesure, modifié les signes physiques objectifs du mongolisme.

Dans les deux suivantes, le traitement poursuivi depuis presque le début de la vie, semble avoir eu une influence plus déterminante, à la fois sur certains stigmates objectifs et sur l'état psychique.

Dans la dernière, toute récente, l'intérêt vient de la transformation survenue dans l'état psychique et l'habitus général après cinq mois de traitement opothérapique chez une enfant jusque-là non soignée.

OBSERVATION I

(Communiquée par M. LEREBoullet et déjà publiée en partie dans la thèse de M. Cochemé).

Le petit Pierre M... est amené à 16 mois dans le Service du Professeur Lereboullet aux Enfants-Assistés, le 31 mai 1924.

L'enfant présente des signes évidents de mongolisme. Son faciès est typique. L'hypotonie musculaire est accentuée : il existe un écartement de la ligne blanche avec hernie ombilicale légère. L'enfant a seulement 3 dents. On remarque la présence d'un léger chapelet costal. L'enfant ne parle pas. Son poids est de 10 kil. 970.

Cet enfant est le premier né, trois semaines avant terme. Il pesait au moment de sa naissance 3 kilos environ. Il présenta une jaunisse les jours qui suivirent.

La mère est bien portante, un peu émotive. A signaler dans ses antécédents une fausse couche de 2 mois. Elle était âgée de 37 ans à la naissance de l'enfant. Le père, bien portant, était âgé de 34 ans. La réaction de B. W. pratiquée chez les parents s'est montrée négative comme d'ailleurs chez le nourrisson.

Celui-ci, nourri au sein, n'est pas encore sevré. Son régime est alors composé de : 3 tétées, un biberon, 2 bouillies. Le nourrisson est mis dès lors à un traitement alterné comportant : extrait thyroïdien (doses

quotidiennes de 5 milligrammes, puis de 1 centigramme), poudre grise, adrénaline. Cette thérapeutique est continuée sans interruption.

Pierre est revu à l'âge de 2 ans. Son psychisme est nettement amélioré. Et s'il ne mange pas encore seul, si son vocabulaire est assez peu augmenté, l'enfant comprend mieux et son agitation est moins accusée.

Examiné à nouveau à 4 ans, on constate que, conséquence d'un traitement persistant, l'amélioration se poursuit, portant à la fois sur le psychisme et sur l'atténuation manifeste des caractères mongoliens. Le traitement comprend alors, avec l'extrait thyroïdien, stovargyl et stovarsol. A 5 ans et demi, l'enfant présente un âge mental de 3 ans et son institutrice le juge parfaitement capable d'éducation. Son faciès s'est relativement affiné ; seuls persistent : les yeux bridés, l'éversion de la lèvre inférieure. L'enfant est plus calme et son état ne nécessite plus de surveillance. Toutefois si la parole est plus facile, le langage reste encore hésitant, bredouillant, avec tendance explosive. Il a commencé à 5 ans la fréquentation d'une école d'arriérés et son maître d'école porte sur lui un jugement favorable. « Il s'intéresse à tout ce qui se fait dans la classe et s'occupe comme un enfant de 3 ans ».

En janvier 1930, un examen mental indique 4 ans et 9 mois pour 7 ans d'âge réel et le jugement de ses maîtres est encourageant, qui le décrivent comme « très débrouillard », possédant du bon sens et une mémoire fidèle. Il semble plus en retard dans sa

croissance que dans son développement intellectuel. Il est à noter qu'à ce moment l'opothérapie thyroïdienne est complétée par une opothérapie thymique ; ces deux thérapeutiques étant alternées 10 jours sur vingt.

En novembre 1932, Pierre M... lit et écrit couramment. Ses plus grands retards restent d'une part la parole dont la tendance explosive persiste, d'autre part le calcul pour lequel l'enfant ne présente aucun goût naturel. Son caractère est celui d'un enfant doux et affectueux.

A 11 ans, l'enfant présente encore un aspect mongolien qui va en s'atténuant. Les yeux restent bridés, la main est en trident, les bras sont un peu courts ; il persiste certains signes d'hypothyroïdie : peau sèche, acrocyanose, mais aussi un peu d'hypotrophie pondérale et staturale. Mais les progrès intellectuels sont satisfaisants et le niveau mental est celui d'un enfant de 6 à 7 ans. Il est à signaler qu'il persiste un certain degré d'ectopie testiculaire, mais on sent les testicules au niveau de l'anneau.

Le traitement est resté essentiellement opothérapique : extrait thyroïdien, thymique, avec la technique hebdomadaire habituelle, adrénaline, auxquels on a joint du phosphore, du calcium et des vitamines.

En janvier 1937, à 14 ans, le traitement opothérapique ayant été régulièrement suivi, l'enfant est examiné à nouveau. Non seulement les testicules sont descendus dans les bourses, mais la puberté s'annonce. La croissance a été forte depuis quelques mois.

Le faciès mongolien s'est affiné. Le niveau mental est de 7 ans et demi. Le langage seul est peu en progrès et reste difficile et bredouillant.

Pierre M..., qui a été revu en mars 1939, se présente à 16 ans comme un garçon doux, aimable et tranquille. Sa mémoire est bonne. Son affectivité est fort développée. Son niveau intellectuel est celui d'un enfant de 8 ans. L'élocution reste toujours difficile. Mais il est parfaitement adapté à la vie familiale et apprend même un petit métier dans un centre d'orientation professionnelle. Quant à ses traits, ils n'ont plus que des rapports bien lointains avec le faciès typique du mongolien qu'il avait été.

Sans détailler ici plus complètement cette observation qui a été suivie tout à la fois par M. Lereboullet et ses collaborateurs : Mlle Achard, laquelle a suivi les progrès du développement intellectuel par la méthode des tests ; M. Guilmain qui a adressé par périodes à M. Lereboullet des notes très précises sur ses aptitudes scolaires, l'observant dans une des écoles de rééducation qu'il dirige ; Mme Borel Maissonny, qui a suivi l'évolution de son langage, nous pouvons conclure que chez cet enfant, à la suite d'un traitement dans lequel l'opothérapie est intervenue à peu près constamment : par la thyroïde, le thymus, l'hypophyse :

1° Les modifications du faciès mongolien sont évidentes, et qu'il est actuellement très atténué comme en témoigne la photographie que M. Lereboullet a ailleurs reproduite.

2° L'intelligence a fait des progrès considérables puisque la méthode des tests indique actuellement près de 8 ans d'âge mental, et que l'observation pédagogique de l'enfant montre des progrès plus accentués encore.

3° Le caractère et l'affectivité sont très voisines de la normale.

4° Seul le langage est encore très nettement déficient, compte tenu de la timidité qui empêche peut-être l'enfant de s'exprimer plus facilement qu'il ne le paraît.

OBSERVATION N° 2

(Observation du service du Prof. LEREBoullet)

La petite Sonia N..., née le 16 février 1931.

Agée déjà de près de 4 ans, est adressée fortuitement par le service d'oto-rhino-laryngologie dans le service du Professeur Lereboullet, qui l'examine pour la première fois le 13 novembre 1934. Le faciès est typiquement mongolien : le front est bombé, les yeux sont bridés, la base du nez élargie. On constate un épicanthus, un certain degré de strabisme, une blepharite. Toutefois le visage n'est pas complètement inexpressif. L'enfant présente un mâchonnement entrecoupé de claquement des dents. La dentition serait normale sans l'absence de deux incisives inférieures.

L'hypotrophie est marquée : l'enfant ne pèse encore que 10 kil. 200. Elle n'a commencé à marcher qu'à 23 mois.

Les troubles de l'ossification sont modérés. Le crâne est brachycéphalique. Le thorax est évasé à sa partie inférieure. Les mains ne présentent pas le tri-dent classique. Par contre l'hypotonie est marquée. Il existe une hernie ombilicale.

L'arriération mentale est importante. L'enfant ne prononce que quelques mots isolés que seule sa mère dit pouvoir comprendre. Elle est nerveuse et instable. Mais l'affectivité est développée, et il existe même une certaine sensibilité musicalé. Les tests ne peuvent être pratiqués. L'âge mental est à peu près de 2 ans, mais le langage beaucoup moins développé.

Peu de choses sont à noter parmi les antécédents familiaux. La petite Sonia est un 2^e enfant. La grossesse a été normale et l'enfant est née à terme. A signaler toutefois un pneumothorax du père en 1929.

La réaction de B. W. est négative.

Dès sa première consultation, l'enfant a été mise à un traitement comportant du gardénal et du chlorure de calcium. C'est seulement en juillet 1935 que sera appliqué un traitement opothérapique comportant cinq centigrammes d'extrait thyroïdien pendant 15 jours, alternant avec des périodes de repos d'égale durée.

Sous l'influence de ce traitement, les progrès sont lents, mais continus. L'intelligence se développe ainsi que la vivacité. Mais le langage reste difficilement compréhensible.

En novembre 1936, on adjoint à l'opothérapie thyroïdienne, pendant les quatre premiers jours de la

semaine, une opothérapie thymique pendant les trois jours suivant, tout en continuant par ailleurs la thérapeutique calmante au gardénal.

Examinée un an plus tard, les progrès paraissent s'être poursuivis. Le langage s'est amélioré. Surtout l'enfant est devenue plus docile et moins agitée.

Au cours de 1938, les progrès de l'enfant sont quelque peu entravés par deux poussées grippales. La thérapeutique glandulaire est continuée et complétée par l'iode et le calcium.

En mai 1939, quoique encore hypotrophique, l'enfant a fait des progrès assez marqués. Son intelligence s'est développée. Ses progrès manuels sont des plus accentués. Le langage cependant reste défectueux et saccadé. L'âge mental est d'environ 4 ans, mais la petite Sonia semble dès lors pouvoir profiter de l'instruction d'un centre de rééducation.

Ici encore il y a un parallélisme entre l'institution du traitement glandulaire et les progrès réalisés. L'enfant, en mongolisme marqué lors de son premier examen, est actuellement transformée du point de vue intellectuel puisqu'elle peut commencer des études dans un centre de rééducation. L'affectivité et la vivacité de la compréhension sont également toutes différentes et très voisines de la normale. Seul, comme dans le cas précédent, le langage est encore défectueux tout en étant très amélioré.

Il est difficile d'affirmer que seul le traitement glandulaire a agi, mais on ne peut méconnaître qu'il

a dû contribuer à cet éveil intellectuel et à cette transformation progressive. Le début tardif du traitement ne l'a pas empêché, bien que vraisemblablement les progrès sommatiques doivent rester ici moins complets qu'avec un traitement plus précoce, ainsi qu'en témoignent les deux observations que nous allons maintenant rapporter.

OBSERVATION N° 3

(Communiquée par le Professeur LEREBoullet)

B... Pierre, né en novembre 1935.

Enfant vu pour la première fois à 14 mois en janvier 1936. Il est né à terme pesant 3 kil. 200, après une grossesse normale précédée d'exploration utéro-tubaire au lipiodol. Il y a une sœur plus âgée et une plus jeune, toutes deux normales.

Le mongolisme est net avec exoglossie, mains courtes, atonie musculaire, arrêt de croissance relatif. Le traitement glandulaire (thyroïde et thymus) est institué. On y adjoint l'adrénaline, le calcium, le phosphore et du rhéaphène. Il pèse lors de ce premier examen 7 kil. 350.

En octobre 1936, le poids est de 12 kil. 050 pour 81 cm. de taille. C'est un bel enfant : le faciès est amélioré, l'exoglossie cependant est encore marquée et le ventre saillant. L'hypotonie musculaire reste manifeste (enfant caoutchouc). L'enfant est docile, affec-

lueux, compréhensif. Il commence à parler (29 mois). Le même traitement est poursuivi.

Le 30 novembre 1937, l'exoglossie est toujours marquée. On lui prescrit de manière régulière, de la thyroïde à plus forte dose 4 jours et du thymus 3 jours par semaine ainsi que des séances de R.U.V., et un traitement vitaminique et calcique alterné avec un traitement arsenical à base de stovarsol.

Le 20 mai 1938. C'est un enfant en parfait état avec de gros progrès intellectuels. Très espiègle, il pleure très peu et dort bien. Il a fait des progrès au point de vue langage.

Le 4 novembre 1938, il pèse 13 kil. 200 et mesure 89 cm. En très bon état. Amélioration du faciès et de la langue qui sort encore de la cavité buccale, mais est moins volumineuse. Hypotonie moins accentuée. Bon état testiculaire. Il a été revu quelques semaines plus tard par Mme Borel-Maisonny qui a été frappée de l'intelligence relative et de l'activité de l'enfant.

En mai 1939, l'enfant est en bon état, mesure 90 cm. et pèse 14 kilos. L'hypotonie est moindre. L'exoglossie s'est atténuée. L'enfant a très bonne apparence, frappe par son caractère espiègle, sa gaité, son affection pour ceux qui l'entourent ; son vocabulaire s'est étendu, son intelligence et les réflexions qu'il fait très à propos frappent les personnes qui l'approchent ; il joue volontiers avec ses sœurs et a vraiment bonne apparence. Le traitement thyroïdien, hypophysaire et thymique a été régulièrement continué. Les progrès sont évidents et il peut compter parmi

les succès de l'opothérapie, car l'exoglossie notamment, s'est transformée depuis qu'elle a été mise en œuvre et surtout que le traitement thyroïdien a été augmenté en novembre 1937.

OBSERVATION N° 4

X... Patrick, né le 25 décembre 1932.

C'est un mongolien typique. Il a été suivi régulièrement depuis l'âge de deux mois.

Fils de père et de mère bien portants. Il y a neuf autres enfants : 7 garçons et 2 filles qui sont normaux et ne présentent aucune tare nerveuse importante. Un seul, l'aîné, a eu, par intervalle, quelques absences allures comitiales.

La mère, âgée de 44 ans environ au moment de la naissance, était manifestement très fatiguée par les neuf grossesses antérieures et une suppuration rétro-vésicale tenace. L'accouchement a été normal. Le poids à la naissance était de 4 kilos.

Le mongolisme est des plus net.

Brachycéphalie, yeux en amande, épicanthus, exoglossie, main caractéristique, hypotonie. Dans les premiers mois, vomissements faciles qui ont disparus.

L'enfant s'élève bien, mais le mongolisme est au début sans changement avec faciès bouffi. On remarque particulièrement la petitesse du pénis et l'ab-

sence de testicules dans les bourses : les testicules ne sont pas perceptibles dans les canaux inguinaux.

Le traitement habituel est mis en œuvre après quelques mois et poursuivi régulièrement. Il s'agit de l'opothérapie thyroïdienne et thymique alternées méthodiquement, et auxquelles on adjoint le calcium, les vitamines, le gardénal à petites doses. L'opothérapie thyroïdienne est donnée très régulièrement 3 à 4 jours par semaine à la dose de deux fois quatre centigrammes. L'opothérapie thymique les autres jours à la dose de vingt-cinq centigrammes d'extrait thymique desséché d'animal jeune (Choay) deux fois par jour. L'enfant suit ce traitement sans interruption pendant plusieurs années, le thymus étant périodiquement remplacé par l'opothérapie hypophysaire à base de lobe antérieur. La famille l'observe de près et constate d'une part les progrès dans le développement physique et notamment l'évolution testiculaire, d'autre part dans le comportement intellectuel.

L'enfant s'est développé lentement, mais régulièrement. Il a fait à plusieurs reprises des angines, des rhinopharyngites aiguës fébriles, des poussées bronchitiques et broncho-pulmonaire qu'il a bien guéries. Il a été opéré il y a un an des végétations et des amygdales sans incidents. S'il présente une légère hypotrophie staturale, il est proportionné, sans amaigrissement.

Progressivement, son faciès s'est modifié. Il a encore le comportement du mongolien, mais l'obliquité des yeux est moindre, l'épicanthus a diminué, la bra-

chycéphalie est moins accusée. La macroglossie a considérablement diminué. L'hypotonie persiste, mais beaucoup moins accusée. L'appareil génital, pratiquement inexistant à la naissance, s'est transformé. Les testicules sont palpables dans les bourses, petits, mais comme chez beaucoup d'enfants de son âge. Le pénis est normal. Les signes d'hypothyroïdie (sécheresse de la peau, légère bouffissure) ont disparu.

L'enfant vif, espiègle, affectueux, a actuellement un vocabulaire très étendu. Il joue tranquillement à une série de petits jeux de patience, commence à savoir compter. La parole est encore imparfaite, mais compréhensible. Lorsqu'on a cherché son état intellectuel en 1937, la méthode des tests lui a donné 4 ans et demi d'âge mental pour 5 d'âge réel. L'intelligence a nettement progressé depuis ce temps et, s'il reste certainement encore au-dessous d'un enfant normal, il est capable de se développer progressivement et de se rapprocher de plus en plus de l'enfant normal, au point de vue affectif et intellectuel, tout en gardant son langage encore imparfait.

En mai 1939, les progrès intellectuels sont évidents et l'âge mental rejoint l'âge réel. Depuis les progrès se sont encore accentués et par ses réflexions, par sa gaieté et son affectivité, par ses jeux et son attention aux premières leçons qui lui sont données, par ses réparties, l'enfant donne l'impression d'un sujet intellectuellement plus voisin de la normale que la plupart des autres mongoliens observés. Il est, selon

l'expression d'une personne de son entourage, la joie de la famille, et il semble bien devoir progresser encore. Il y a une telle différence entre son état et celui des mongoliens non traités qu'on ne peut mettre en doute l'action du traitement glandulaire régulièrement suivi.

OBSERVATION N° 5

(Inédite et personnelle
recueillie dans le service du Professeur LEREBoullet)

Christiane R..., née le 14 octobre 1935.

Examinée pour la première fois le 22 mai 1939, à l'âge de 3 ans et demi.

Le père et la mère sont bien portants, mais âgés respectivement à la naissance de l'enfant, le premier de 45 ans, la seconde de 40 ans. Une sœur de 16 ans est tout à fait normale.

Deuxième grossesse, l'accouchement a été prématuré à 8 mois. Le poids à la naissance était de 2 kilos.

Exclusivement nourrie au lait jusqu'à 18 mois, elle aurait présenté une anémie légère vers un an.

Le développement se fait mal, avec beaucoup de retard : l'enfant né fait sa première dent qu'à 14 mois, et ne marche qu'à partir de 2 ans et demi. En 1938, elle est opérée des végétations.

Actuellement son état général est bon, elle pèse 13 kil. 200.

Le mongolisme est des plus nets.

Elle est amenée parce qu'elle ne parle pas. Elle a 3 ans et demie et ne prononce seulement que quelques mots : papa, pain, boire. Elle ne prononce même que la première syllabe de ces mots.

L'aspect est caractéristique : brachycéphalie, front saillant, épicanthus, yeux très écartés en amande, grosse langue plissée, main en trident avec concavité externe des 5^e doigts. Hypotonie. Instabilité.

Il existe de la cyanose et du livedo.

Très affectueuse, très douce, Christiane R... a de la mémoire et aimerait beaucoup la musique. Elle présente encore un retard avec de l'hésitation à la marche.

En conclusion de cet examen le 22 mai 1939, l'enfant paraissait atteinte d'un mongolisme typique. Mise au traitement régulier par le corps thyroïde trois jours par semaine, le thymus les quatre autres jours, associé au traitement habituel basé sur les vitamines et les préparations calciques et arsenicales, l'enfant l'a suivi régulièrement pendant plusieurs mois.

Revue le 17 octobre 1939, le poids est de 13 kil. 500, la taille de 0 m. 90.

On peut observer que malgré le début tardif du traitement, l'enfant revient cinq mois après très améliorée. Bon état général, pas d'anémie. La macroglossie est moins accentuée, mais la langue reste encore fissurée. L'enfant marche bien, l'intelligence s'est développée. L'affectivité est très marquée ; seule la parole est encore en retard.

Cette observation, rapprochée des précédentes, montre que, même commencé tardivement, le traitement opothérapique peut amener une transformation au moins relative des signes du mongolisme.

CHAPITRE V

LA TECHNIQUE DU TRAITEMENT GLANDULAIRE DANS LE MONGOLISME ET SES RESULTATS

Les observations que nous venons de rapporter montrent toutes une influence sinon certaine, du moins très vraisemblable, des opothérapies mises en œuvre.

Sans doute l'on ne peut dire que les mongoliens soient transformés au même degré que les myxœdémateux auxquels on donne régulièrement du corps thyroïde, mais lorsque l'on voit, comme dans nos observations 3 et 4, des enfants mongoliens à l'origine, être, après quelques années de traitement, assez développés au point de vue intellectuel pour que la méthode de tests ne révèle qu'à peine un an de retard, assez transformés dans leur caractère et dans leurs moyens d'expression pour que tous autour d'eux constatent ces progrès, assez modifiés dans certains de leurs caractères morphologiques : diminution de la macroglossie, transformation progressive du fa-

ciés, développement régulier de l'appareil génital, apparition de la puberté à l'âge normal (obs. 1), on ne peut pas se refuser à admettre qu'il y a eu dans l'action thérapeutique une différence avec les faits, où n'est tentée et poursuivie aucune thérapeutique de cet ordre.

Ces faits ne sont pas les seuls, et l'on peut même souligner la transformation survenue dans l'observation 2 et 5 chez des sujets qui antérieurement n'avaient pas été traités. Si dans ces cas et en raison même du caractère tardif de la médication, les résultats ne sont que partiels, ils n'en sont pas moins significatifs.

Nous croyons donc avec notre maître que l'opothérapie doit entrer dans la cure habituelle du mongolisme.

Joint aux autres traitements et notamment au traitement anti-syphilitique dans certains cas, aux diverses médications de la croissance, à la cure psycho-pédagogique dont nous avons parlé, l'opothérapie contribue à transformer ces petits infirmes et à en faire des êtres pouvant vivre heureux dans le milieu familial.

Les progrès obtenus encouragent la mère à continuer à s'occuper du petit malade et à s'attacher à lui. La reconnaissance de l'entourage du mongolien vient souvent récompenser les efforts persistants du médecin et prouver comme l'a dit notre maître le Prof. Lereboullet « qu'on ne perd pas son temps à soigner ces petits mongoliens ».

Il nous faut revenir sur quelques points plus particuliers du traitement glandulaire que nous envisageons seul ici.

L'expérience a montré à M. Lereboullet que ce traitement pour donner tous ses effets doit être commencé de bonne heure. Que parmi ces éléments, la thérapeutique thyroïdienne est la principale, que toutefois la thérapeutique thymique a également une assez grande importance.

On comprend assez aisément l'action de l'opothérapie thyroïdienne sur l'hypotrophie, sur l'état de la peau, sur le psychisme.

On comprend moins bien celle du thymus mais les faits sont là, et MM. Lereboullet et Odinet ont discuté à maintes reprises le mode d'action certain du thymus dans tous les arrêts de naissance et dans à peu près tous les retards d'évolution génitale.

L'hypophyse peut avoir également sa place comme médication adjuvante alternant avec le thymus par exemple.

Quoique moins importante la thérapeutique surrénale sous forme d'extrait surrénal, ou sous forme d'adrénaline peut entrer parfois dans le traitement ; il se peut même que dans l'avenir on puisse préciser le moment vraisemblablement tardif de l'emploi des nouvelles médications visant l'appareil ovarien (folliculine), l'appareil génital mâle (testostérone).

Pour nous borner aux opothérapies dont M. Lereboullet a fait usage signalons simplement, quelques

uns des points qui règlent l'emploi de la thérapeutique thyroïdienne thymique et hypophysaire.

L'opothérapie doit être continue, et il ne faut pas laisser trop d'intervalles sans qu'intervienne l'action thyroïdienne. C'est pourquoi dans le service des Enfants Assistés la médication thyroïdienne est donnée 3 à 4 jours par semaine, la médication thymique donnée les autres jours. Celle-ci étant par périodes remplacée par les préparations hypophysaires. Ces médications sont données sous forme de préparations buccales, prescrites de préférence pour la thyroïde, surtout le matin et vers 4 h. afin d'éviter l'excitation nerveuse due à la médication qui, prise tard, pourrait empêcher le sommeil.

L'opothérapie thyroïdienne n'est pas donnée aux doses qui conviennent aux myxœdémateux ; elles provoqueraient une excitation fâcheuse. Aux petits mongoliens on donne quotidiennement de 1 à 4 centigrammes de poudre thyroïdienne en 2 doses, comme nous l'avons dit, 3 à 4 jours par semaine.

Les autres jours on administre le thymus sous forme de poudre de thymus d'animal jeune, desséchée selon les méthodes habituelles, à la dose de 25 à 50 centigrammes par prise, ce qui correspond respectivement à 1,50 gramme, ou 3 grammes d'organe frais.

Le thymus, chez l'enfant ayant dépassé 5 à 6 ans, peut d'ailleurs être utilement employé sous forme d'injections hypodermiques, telles qu'elles sont actuellement dans le commerce sous forme d'extrait perthymique (Carrion) ou d'endothymusine (Deslandre) :

Injections qui peuvent se faire à raison de 3 par semaine, pendant 3 semaines et être aussi renouvelées périodiquement.

Les préparations du lobe antérieur d'hypophyse peuvent prendre la place des préparations thymiques, par périodes, et être employées sous la forme buccale ou par injection des divers extraits actuellement préparés.

Ajoutons que, dans certains cas, l'adrénaline peut également intervenir sous forme de gouttes de la solution au 1/1000 administrées au début des 2 principaux repas sur un morceau de sucre.

Nous ne pouvons insister sur les variantes de ces médications qui dépendent évidemment de chaque cas particulier.

Ce que nous désirons souligner surtout c'est la nécessité d'un traitement régulier par la thyroïde et le thymus.

Il faut toutefois faire une réserve sur la possibilité de donner de très bonne heure le traitement thyroïdien : il est de tout jeunes enfants chez lesquels il n'est pas très bien supporté; et M. Lereboullet nous a montré très récemment un nourrisson de 8 mois chez lequel la thyroïde, même à la dose de 1 centigramme, semblait provoquer de la fièvre et un amaigrissement trop rapide.

Au surplus, dans d'assez nombreux cas, le traitement calmant par le gardénal à petites doses est la condition nécessaire de l'administration du corps thyroïde, au moins dans les premières semaines du traitement.

Ce traitement glandulaire ne dispense nullement des autres thérapeutiques, mais il semble aider à leur action, qu'il s'agisse des diverses médications de croissance données parallèlement ou du traitement psychopédagogique que peu à peu on peut développer dans le cadre familial ou dans des centres d'éducation spécialement adaptés à ces petits malades.

Nous ne pouvons développer davantage cet exposé du traitement opothérapique dans le mongolisme ; ce que nous avons dit, pensons-nous, en a montré toute l'importance. Il est à souhaiter que de plus en plus, sans en attendre des résultats éclatants, les médecins en saisissent toute l'utilité et comprennent les avantages d'une thérapeutique adaptée à chaque cas, bien précisée et qui malgré sa complexité peut être fidèlement appliquée par l'entourage du petit malade.

Il semble que dans ce traitement complexe, l'opothérapie telle que nous venons de la décrire soit en grande partie responsable :

1° des modifications dans la croissance de l'enfant, plus rapide que chez d'autres mongoliens.

2° du développement plus régulier et plus précoce de l'appareil génital.

3° des modifications survenant dans l'habitus de l'enfant et notamment de l'état plus satisfaisant de la peau et de sa circulation.

4° Enfin et surtout de l'évolution plus favorable de l'intelligence et de la transformation du psychisme. Il est impossible de préciser actuellement dans le détail l'action respective de l'opothérapie par la thy-

roïde, le thymus ou l'hypophyse, et par ailleurs celle des autres médications de la croissance ou du traitement antisyphilitique.

Mais il est certain que dans les observations que nous citons comme dans bien d'autres, le traitement ainsi conçu a amené des résultats qui sans ces médications n'auraient certainement pas été obtenus.

NOTE : Le temps nous a manqué pour établir une bibliographie complète de notre travail. Les thèses auxquelles nous avons fait allusion : (COCHEMÉ, « Le Mongolisme », thèse de Paris 1939, et BOURGIN : « La maladie de Langdon Down ou les problèmes du mongolisme ») contiennent une bibliographie extrêmement complète à laquelle nous ne pouvons que renvoyer.

Nous avons naturellement aussi utilisé les divers travaux de notre maître le Professeur Lereboullet et notamment sa dernière publication « Etude clinique, étiologique et thérapeutique du mongolisme ». « *Le Nourrisson* », mai et juillet 1938.

Une thèse a d'ailleurs été consacrée antérieurement au traitement du mongolisme par son élève Schon-gut : thèse de Paris 1936. Mais dans celle-ci le traitement endocrinien n'avait fait l'objet que d'une courte mention.

CONCLUSIONS

1° La forme particulière d'arriération mentale congénitale individualisée en 1866 par Langdon Down sous le nom de Mongolisme a été longtemps considérée comme incurable ou tout au moins comme susceptible seulement d'une médication symptomatique à effets très limités.

Le traitement antisiphilitique s'il a paru indiqué dans certains cas n'a pas semblé modifier profondément l'apparence du mongolien et l'évolution de son arriération.

Il semble pourtant qu'actuellement existe un certain nombre de moyens d'action sur l'état physique et le psychisme de ces arriérés.

2° Parmi ces moyens d'action, les cures opothérapiques occupent une place importante et il est un certain nombre d'observations dans lesquelles la transformation relative du petit mongolien est évidente.

Les bases de cette thérapeutique sont d'une part les signes objectifs qui apparentent aux hypothyroïdiens certains petits mongoliens, d'autre part les alté-

rations thyroïdiennes et endocriniennes diverses qui ont été relevées dans certaines autopsies.

3° La thérapeutique endocrinienne pour donner des résultats doit être, selon la technique en usage aux Enfants Assistés dans le service du Professeur Lereboullet,

a : instituée relativement précocement après la 2^e année si possible.

b : régulièrement poursuivie avec de courtes périodes de repos.

c : être faite avec un traitement thyroïdien de base beaucoup moins élevé que dans le myxœdème, mais, comme dans cette maladie, méthodiquement administré plusieurs jours par semaine ; les autres jours une thérapeutique hypophysaire ou thymique est mise en œuvre.

Les doses de ces divers extraits varient selon la tolérance du petit malade et selon les effets obtenus.

4° Le traitement endocrinien doit être naturellement associé aux autres médications de la croissance, dans nombre de cas à la médication hydrargirique ou arsénicale de la syphilis congénitale, enfin et surtout à la rééducation psycho-pédagogique méthodiquement employée.

5° Les résultats obtenus dans les cas où, avec la compréhension et la collaboration de la mère et du milieu familial, la cure a pu être poursuivie sans longues interruptions pendant quelques années, mon-

irent toute la différence entre le petit mongolien ainsi traité et celui qui est resté abandonné à lui-même.

Sans doute, en l'absence d'une pathogénie et d'une étiologie précise du mongolisme, ce traitement reste encore très imparfait, mais on ne saurait considérer comme négligable les résultats obtenus ainsi.

Vu : le Doyen de la Faculté,
TIFFENEAU.

Vu : le Président de thèse,
LEREBoullet.

Vu et permis d'imprimer :
Le Recteur de l'Académie de Paris,
G. ROUSSY

